Lane Medical Library

(Aus der Universitäts-Kinderklinik Berlin)

Beiträge zur Kenntnis der

Lebererkrankungen im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der
Medizinischen Doktorwürde
an der
Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

Von

Wolfgang Lieschke
aus Berlin

Tag der Promotion: 12. November 1917

Emil Ebering, Berlin NW. 7, Mittelstr. 39.

19.17

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Franz
Referent: Prof. Dr. Czerny

Meinen Eltern

Erkrankungen des Leberparenchyms sind beim Kinde ungleich seltener als beim Erwachsenen. Die Seltenheit hängt vielleicht zum Teil, wie Bendix meint, mit dem Wegfall der gewöhnlichen ätiologischen Momente der Leberaffektionen, nämlich mit dem habituellen Alkoholgenuß und der sitzenden Lebensweise zusammen. In den Lehrbüchern der Pädiatrie findet man nur kurze Angaben über das seltene Vorkommen von Lebererkrankungen unter Hinweis auf die analogen Verhältnisse beim Erwachsenen; und doch berechnet Schlichthorst bereits im Jahre 1897 die Zahl der veröffentlichten Fälle, allein der kindlichen Lebercirrhose, auf zirka 90.

In dem reichlichen Krankenmaterial der Universitäts-Kinderklinik zu Berlin wurden in den Jahren 1915—1917 3 Fälle von Leberaffektionen beobachtet, die insbesondere differentialdiagnostisch und ätiologisch Interesse bieten.

I. Fall: W. C., Knabe, 11 J. alt. Eltern gesund, keine Anhaltspunkte für Tuberkulose oder Syphilis, 5 gesunde Geschwister. Frühere Krankheiten: Als Kind Rachitis. Mit 2-3 Jahren Masern. Vor 2 Jahren wegen Leberschwellung bereits 4 Wochen in der Charité in Behandlung gewesen.

Jetzige Erkrankung: Flüssigkeitsansammlung im Bauch wie schon vor 2 Jahren. Seitdem keine Besserung. Die Füße und Genitalien sind geschwollen. Nachts Luftmangel, kann nicht sitzen und schlecht gehen. Schon bald nach der Entlassung aus der Klinik im Frühjahr 1913 ist der Leib wieder geschwollen. Bis zum Frühjahr 1915 war der Zustand des Kindes erträglich und der Leib nicht so übermäßig dick,

Ging immer ein paar Tage in die Schule, aber nie regelmäßig, da er das Sitzen nicht recht aushalten konnte. Seit Winter 1914-15 besuchte er überhaupt nicht mehr die Schule und klagte über Kopfschmerzen und Druck im Leibe. Seit Frühjahr 1915 ist die Urinmenge stark vermindert, Urin stark braunrot gefärbt. Dabei hat das Kind seit 2 Jahren starkes Durstgefühl und viel Flüssigkeit, hauptsächlich Wasser, getrunken. Stuhl war stets regelmäßig, geformt, keine Diarrhöen. Nie Erbrechen. Seit Frühjahr 1915 häufige Fieberattacken, und fast jede Nacht läuft blutig wässrige Flüssigkeit aus dem Munde. Appetit war stets schlecht, nur die letzten 14 Tage vor der Aufnahme hat es reichlich gegessen. Seit Frühjahr 1915 hat es an Gewicht abgenommen.

Status: Sensorium: Frei, ruhiges Kind; liegt still im Bett, ist aber guter Stimmung. Konstitution: Schlecht entwickelte Muskulatur, besonders an den Armen, hier läßt sich die Haut in dünnen Falten abheben, sehr wenig Fettpolster. Haut: Fühlt sich etwas trocken an, ist glatt. Ueber dem Leib stark gespannt und gedehnt, bläulich schimmernd mit stark hervortretendem erweiterdem Venennetz, an den Füßen und Unterschenkeln, in geringem Maße auch an den Oberschenkeln, besteht ein ausgedehntes Oedem des Unterhautzellgewebes. Fingereindrücke bleiben deutlich stehen. Scrotum und Penis sind ebenfalls oedematös. Skelett: Geringe Kyphose der Wirbelsäule, keine anderen Zeichen von Rachitis, graciler Knochenbau. Drüsen: Geringe seitliche Halsdrüsen beiderseits, Kieferdrüsen keine. Beiderseits einige bis erbsengroße Axillardrüsen, Cubitaldrüsen keine. Reflexe: Patellarreflexe +, Bauchdeckenreflexe —, Facialis —, Achillessehnen — und Babinski —. Kopf: Umfang 49 cm. Augen: Pupillen reagieren prompt und sind gleichweit. Keine gelbe Verfärbung der Scleren. Ohren o. B. Mund: Zunge twas gerötet, zeigt zu beiden Seiten einen leicht gelbbraunen Belag. Zähne: rachitische Kerbung. Tonsillen: hypertrophisch. Thorax: Umfang über die Mamillen gemessen 36 cm, über das Ende des Processus xiphoideus 73 cm. Atmung pro Minute vor der Punktion 48, nach der Punktion 36. Pulmones o. B. Cor: Spitzenstoß innerhalb der Mamillarlinie, Grenzen normal. Töne rein. Ueber den arteriellen Ostien etwas Fauchen. Puls: regelmäßig, etwas

gespannt 108. Abdomen: Nur etwa handbreit oberhalb des Nabels ein kleiner Bezirk mit tympanitischem Darmschall, sonst überall Dämpfung und starke Fluktuation. Umfang: größter 97 cm, über dem Nabel 87½ cm. Die Leber fühlt sich sehr hart und derb an, Oberfläche deutlich höckrig, der Rand stumpf und zackig. Etwas medial von der linken Mamillarlinie verschwindet die Leber wieder unter dem Rippenbogen. Die Palpation der Leber ist teilweise schmerzhaft. Milz ist nicht palpabel und nicht zu perkutieren. Urin Albumen — Saccharum — Urobilinogen ++; Urobilin+. Farbe rotbraun. Wassermann — Pirquet —. Verlauf: 13. 8. 1915: Heute vormittag Punktion des Abdomen: Es werden 8,5 Liter goldgelbe ziemlich klare Flüssigkeit entleert. Eiweißgehalt nach Esbach 1,2 ,pro Mille, Sediment zahlreiche weiße Blutkörperchen, hauptsächlich Lymphocyten, außerdem mäßig zahlreiche rote Blutkörperchen. Die Flüssigkeit fließt während der Punktion im Strahl ab, Pat. hatte bei und nach der Punktion keine Beschwerden. 14. 8. Pat. hat gestern nach der Punktion keinen Urin mehr gelassen, heute morgen entleert er nur wenig (zirka 20 ccm) dunkelrotbraunen Harn. Die Leber, die gestern deutlich palpabel war, läßt sich heute nicht mehr abgrenzen. Das Abdomen zeigt schon wieder eine gewisse Spannung. Es hat sich wieder reichlich Ascites angesammelt. Punktionswunde reaktionslos. Größter Umfang 83 cm. Bei Rückenlage links in den abhängenden Partien bis in die vordere Axillarlinie, rechts noch ca. 3 Querfinger höher, absolute Dämpfung, die bei Lagewechsel verschieblich ist. Das Oedem der Füße, Unter- und Oberschenkel besteht nicht mehr. Das Oedem der Genitalien ist bedeutend geringer geworden. Ordination: täglich 2mal Diuretin. 16. 8. Während der Nacht hat sich die Punktionswunde geöffnet, und ein großer Teil des angesammelten Ascites ist abgelaufen. Der Leib ist weich und eingefallen. Die Leber wieder deutlich palpabel, die Milz nicht fühlbar. 19. 8. Der Leib wird wieder dicker. 21. 8. Größter Umfang 80 cm, über dem Nabel 72,5 cm. Das Venennetz kommt auf der Bauchhaut wieder deutlich zum Vorschein. Heute abend 6 Uhr 38,6 Fieber. 23. 8. Größter Bauchumfang 83 cm. Ueber dem Nabel 80,5 cm. Auf Wunsch der Mutter entlassen. Wiederaufnahme, 6. 10.

1915. Abdomen sehr stark aufgetrieben. Haut straff gespannt, Venennetz deutlich, große Atemnot, Sensorium stark benommen. Größter Umfang des Leibes 85 cm, über dem Nabel 81 cm. Abends: Punktion: Es entleert sich im Strahl 7200 ccm trübe gelbliche Flüssigkeit. 15. 10. Pat. klagt über starke Schmerzen im Leib, liegt meist apathisch da. Bauchumfang größter 74 cm, in Nabelhöhe 71 cm. Urin: Farbe rotbraun, Urobilin — Albumen —. 18. 10. Auf der Brust zahlreiche bis linsengroße Haemorrhagien. Punktion 1800 ccm trübe, rötliche Flüssigkeit, im Sediment zahlreiche weiße und rote Blutkörperchen. Spezifisches Gewicht 1006. 19. 10. Bauchumfang 68 cm, Allgemeinbefinden schlecht. Exitus letalis.

Sektionsbericht: Starke Erweiterung der Hautvenen, schwere Kachexie. Weit offene Vena umbilicalis. Starke Dilatation beider Ventrikel. Beginnende sero-fibrinöse Pleuritis rechts unten. starke Erweiterung der Venen im unteren Teile des Oesophagus, multiple haemorrhagische Erosionen des Magens, chronische Colitis mit starker Verdickung der Darmwand und schwarzer, nach unten zu mehr brauner Pigmentierung der Schleimhaut. Fein granulierte Leber von ca. 800 Gramm Gewicht. Sehr derbe Konsistenz. Große derbe Milz, mit starker Pigmentablagerung. Dicke fibrinöse Schwarten auf dem visceralen und parietalen Blatt des Peritoneums.

Noch einmal kurz zusammengefaßt, handelt es sich um einen 11 jährigen Knaben, in dessen Anamnese wir keine Anhaltspunkte für Tuberkulose oder Syphilis finden. Seit ca. 2 Jahren besteht ein Ascites, Leibschmerzen und Herabsetzung der Urinmenge. Bei der Aufnahme finden sich an den Lungen und am Herzen keine krankhaften Veränderungen. Ikterus besteht nicht. Das Abdomen weist alle Merkmale eines starken Ascites auf. Die Leber ist vergrößert und fühlt sich hart an. Milz weder palpabel noch perkutierbar, starkes Oedem der unteren Extremitäten. Im Urin finden sich reichlich Urobilin und Urobilinogen. Wassermann negativ und Pirquet negativ. Trotz verschiedent-

licher Punktionen traten die Flüssigkeitsansammlungen immer wieder auf. Im weiteren Verlauf finden wir noch zahlreiche Haemorrhagien der Haut, verschiedentlich Temperatursteigerungen. Die klinische Diagnose auf Lebercirrhose wurde bei der Sektion bestätigt.

Die Diagnosestellung in diesem Fall bereitete keine großen Schwierigkeiten. Aber im allgemeinen ist die Erkennung der Lebercirrhose, namentlich in denjenigen Fällen, wo kein Verdacht auf Alkoholmißbrauch vorliegt und die Aetiologie unklar ist, eine schwierige. Neureuter hat unter 15 Fällen, die er beobachtete, nur 3 intra vitam erkennen können, und auch Geinitz bemerkt, daß in 40 von ihm zusammengestellten Fällen intra vitam nur 5 mal die Diagnose auf Lebercirrhose mit Bestimmtheit ausgesprochen werden konnte. Für die Diagnose kommt nach Tödten, Bartenstein und Beck folgender Symptomenkomplex in Frage: 1. die physikalischen Veränderungen der Leber, 2. der Ascites, 3. der Milztumor und 4. der Ikterus.

Was die physikalischen Veränderungen der Leber anbetrifft, so handelt es sich entweder um eine Vergrößerung oder um eine Verkleinerung des Organs. In unserem Falle war die Leber vergrößert. Nach Angabe aller Autoren ist die atrophische Form viel seltener als die hypertrophische. Bei 36 von Geinitz angegebenen Fällen von Lebercirrhose im Kindesalter, bei denen die Größenverhältnisse der Leber verzeichnet sind, finden wir 20 der hypertrophischen Form. 3 von diesen gingen im weiteren Verlauf der Krankheit in das atrophische Stadium über. Die auf eine anfängliche Vergrößerung der Leber folgende Verkleinerung bestätigt die Annahme verschiedener Autoren, daß zwar beide Formen der Erkrankung streng getrennt voneinander vorkommen, daß aber auch der hypertrophischen Form als zweites Stadium die Verkleinerung der Leber folgen könne. Nach v. Cahlden ist die Lebervergrößerung deshalb so häufig,

weil die meisten Fälle, namentlich fast alle diejenigen, bei denen die Lebercirrhose während des Lebens keine Erscheinungen gemacht hat und bei der Sektion als Zufälligkeitsbefund festgestellt wird, in einem früheren Stadium des Prozesses zur Untersuchung kommen.

Das zweite und dritte von Tödten, Bartenstein und Beck angegebene Symptom, der Ascites und der Milztumor, werden von Beck als etwa in der Hälfte vorkommend angegeben. Geinitz konstatiert unter 40 Fällen 18 mal = 45% Ascites und 27 mal = 76% eine Vergrößerung der Milz.

Ascites und Milztumor sind bedingt durch die Behinderung der Blutzirkulation im Gebiete der Pfortader. Unter dem Druck des neugebildeten Bindegewebes gehen die Pfortadercapillaren frühzeitig zugrunde, weshalb der Ascites einer der häufigsten Folgezustände dieser Prozesse ist. Nur durch frühzeitige Bildung eines Collateralkreislaufes kann dem Abfluß des Pfortaderblutes ein Weg gebahnt werden. Im Beginn einer Lebercirrhose ist der Ascites eins der wesentlichsten Symptome. Die hierdurch bedingte Auftreibung des Leibes und das Gefühl von Druck und Schwere in demselben ist nach Strümpell nicht selten diejenige Erscheinung, welche die Kranken zuerst auf ihr Leiden aufmerksam macht und zum Arzt führt. Im weiteren Verlauf der Krankheit erreicht der Ascites oft die höchsten vorkommenden Grade, sodaß der Leib enorm aufgetrieben ist, die Bauchdecken äußerst gespannt sind, und die subjektiven Beschwerden hierdurch selbstverständlich eine große Heftigkeit erreichen. So konnte d'Espine 3 Jahre lang ein 6- bezw. 9jähriges Kind beobachten, dessen Ascites so stark war, daß es innerhalb von 2 Jahren 36 mal punktiert werden mußte. Auch in unserem Falle bestand der Ascites über 2 Jahre und machte dem Kinde infolge seiner enormen Ausdehnung starke Beschwerden. Während des Aufenthaltes

im Krankenhause, also innerhalb von 5 Wochen, mußte der Ascites 3mal punktiert werden, ohne jedoch eine länger andauernde Erleichterung zu bewirken. Allerdings ist ein Ascites, infolge einer tuberkulösen oder nicht tuberkulösen Peritonitis, gerade im Kindesalter nicht selten. Die Untersuchung der Flüssigkeit auf spezifisches Gewicht, Eiweißgehalt und Formelemente kann einen Anhalt für die Unterscheidung von Exsudat und Transsudat geben. Bei der Peritonitis, namentlich der tuberkulösen, würden gelegentliche Temperatursteigerungen zu beobachten sein.

Da die starke Flüssigkeitsansammlung im Abdomen den Abfluß des Venenblutes aus den unteren Extremitäten in die Vena cava durch die Erhöhung des intraabdominellen Druckes nicht unbeträchtlich erschwert, entsteht das für die Pfortaderstauung und insbesondere für die Lebercirrhose charakteristische Krankheitsbild des Oedems der unteren Körperhälfte.

Die Stauungen im Gebiete der Capillaren des Magen- und Darmkanales führen einerseits zu häufigen Verdauungsstörungen, Obstipationen, Durchfällen und Erbrechen, andererseits auch zu Blutungen aus der Schleimhaut des Oesophagus, Magens und Darmtraktus, wie wir es auch in unserem Falle anamnestisch feststellen bezw. bei der Sektion sehen konnten.

Erhebliche Blutungen dieser Art wurden von Demme, Mogk, Parker, Steffen, Fox, Palma-Howard beobachtet. Zuweilen kommt es im späteren Verlauf der Krankheit, so auch in unserem Falle, zur Ausbildung einer hämorrhagischen Diathese. Es entstehen dann Blutungen, die in jedem Teile des Körpers in Gestalt größerer und kleinerer Ecchymosen auftreten. Als Grund dieser Haemorrhagien kann man wohl die durch die Erkrankung bedingte abnorme Beschaffenheit des Blutes und eine Erkrankung der Gefäßwände annehmen (Bartenstein, Maggio-

rani, Demme Passini, Emmerich, Edwards). Auch das Gehirn und die Hirnhäute findet man oft im Zustande der Hyperämie. Als Folge davon sind Blutungen in die Hirnhäute und die Hirnsubstanz zu betrachten. (Beck.)

Der Milztumor findet sich nach Annahme von Beck erst im vorgerückteren Stadium, aber Steffen, Löschner und Palma-Howard konnten feststellen, daß bisweilen bei der Lebercirrhose der Milztumor bereits zu einer Zeit deutlich vorhanden ist, wo noch kein Ascites besteht. Oesterreich, Zimmermann, Hermann sind der Ansicht, daß in solchen Fällen die Vergrößerung der Milz vielleicht gar nicht von der Pfortaderstauung, sondern von anderen, vielleicht ebenfalls toxischen, Einflüssen abhängig sei, wie sie auch für die Aetiologie der Veränderung des Leberparenchyms von Ribbert, Passini, Kretz u. a. angenommen werden. Jedenfalls ist der Nachweis des Milztumors stets von großem diagnostischem Wert; jedoch gelingt dieser häufig nicht, denn durch den meistens gleichzeitig vorhandenen Ascites ist sowohl die Perkussion, wie auch die Palpation der Milz sehr erschwert, oft sogar unmöglich. So konnte auch in unserem Falle die durch die Sektion ergebene starke Milzvergrößerung intra vitam nicht festgestellt werden.

Das letzte Hauptsymptom, der Ikterus, beruht nach Schmaus darauf, daß mit der Atrophie des Leberparenchyms auch die Gallenproduktion abnimmt, und daß die Galle vielfach in den Leberläppchen zurückgehalten wird. Ikterus findet man am seltensten von den vier Hauptsymptomen der Lebercirrhose. Viele Fälle, wie auch der unsrige, verlaufen ohne jede Spur eines solchen. Wo dieser besteht, ist er gewöhnlich ganz geringfügig; in die Augen springende Gelbsucht ist durch eine Komplikation der Erkrankung der Gallenwege bedingt. Geinitz stellt unter

40 Fällen 13 mal bis 32,5% Ikterus fest. Jedoch ist nach Bartenstein Ikterus ein häufigeres Symptom gerade der Cirrhose im Kindesalter, als bei der des Erwachsenen. Nicht nur in den Fällen, wo eine Lebervergrößerung vorhanden war, sondern auch bei ausgesprochener atrophischer Leber (Demme, Emmerich, Brown, Rusther Parker) bestand ein chronischer, oft an Intensität zunehmender Ikterus, eine pathologisch-anatomische Ursache ließ sich dafür nicht nachweisen.

Der Harn ist meistens spärlich, von hohem spezifischem Gewicht und dunkelroter Farbe. Reich an Harnsäure und harnsauren Sedimenten. Es ist nicht zu verwundern, daß bei dem Bestehen eines ausgedehnten Ascites und Zurückhaltung eines großen Wasserquantums weniger Harn ausgeschieden wird als unter normalen Verhältnissen. Die rötliche Farbe des Urins ist zum Teil durch Urobilin bedingt. Selten wird der Ikterus so stark, daß auch Bilirubin übertritt.

Fieber soll nach Angabe von Bartenstein, Beck und anderen mit der Cirrhose nicht in Zusammenhang gebracht werden können. In unserem Falle erklären wir die Temperatursteigerung durch die gleichzeitig sich abspielende Peritonitis und Pleuritis.

Die Diagnose wird durch Komplikationen oft erschwert, auch kann sie sich meistens nur auf einem oder zwei der oben angeführten Grundsymptome stützen. An Komplikationen findet man Nephritis und eine Myodegeneratio cordis. Das Peritoneum verfällt oft der chronischen Entzündung und Verdickung. Namentlich nach wiederholten Punktionen des Ascites sieht man, wie Bartenstein mitteilt, eine chronische, meist schleichend verlaufende Peritonitis entstehen. So auch wir in unserem Falle. Besonders häufig findet man Peritonealtuberkulose neben der Lebercirrhose. Wagner weist besonders auf dieses häufige Zusammentreffen hin. Bartenstein nimmt an, daß die Tuberkulose

auf einer durch Stauung veränderten und besonders geschädigten serösen Membran für ihre Ausbreitung günstigere Bedingungen findet, da die Stauung allein unter anderen Umständen gerade die Ansiedelung der Tuberkulose verhindert oder bereits vorhandene Tuberkulose zum Verschwinden bringen kann. Er weist hierbei auf die Immunität der Mitralfehlerkranken gegen Tuberkulose und die Erfolge der Bierschen Stauungshyperämie bei Gelenktuberkulose hin. Als Komplikation der Lebercirrhose wurde auch verschiedentlich Diabetes beobachtet. Bossert teilt einen Fall mit, der einen Säugling betrifft, wo eine schwere Traubenzuckerausscheidung im Urin stattfand.

Sehr selten ist die Komplikation mit Augenleiden Chorioiditis, Xerosis conjunctive, Hemeralopie. Baas berichtet von einem 16jährigen Knaben, welcher im 7. Jahre an Gelbsucht litt; mit 9 Jahren stellte sich Abnahme des Sehvermögens ein, im 14. Lebensjahre Hemeralopie. Mit 15 Jahren Ikterus, Leber- und Milztumor; die Pupillengrenzen verwaschen, das Pigment vermindert, eine große Menge weißlicher Punkte im Augenhintergrund. Im Coma Exitus letalis. Xerosis und Hemeralopie bestanden bis zum Tode. Die Sektion ergab: Cirrhosis hepatis, Ikterus, multiple Blutungen, Chorioiditis, welche zur Atrophie und Schrumpfung führte. Es wird dabei bemerkt, daß Gallensäuren imstande sind, den Sehpurpur aufzulösen. Einen ähnlichen Fall beschreibt Achenbach. — Carini erwähnt bei einem 8jährigen Mädchen mit Leber- und Milztumor seit 4 Jahren chronischen Ikterus, eine Xanoma planum und tuberosum.

Was das Alter anbelangt, in dem man die kindliche Lebercirrhose beobachtet hat, so ist in einer Anzahl von Fällen das Säuglingsalter und das Alter bis zum 8. Lebensjahre, in der Mehrzahl der Fälle aber das spätere Kindesalter betroffen.

Die Aetiologie unseres Falles ist unbekannt. Als ur-

sächliches Moment der Lebercirrhose wird allgemein angenommen Alkoholismus, kongenitale Syphilis, Tuberkulose der Abdominalorgane, akute Infektionskrankheiten (Masern, Scharlach, Malaria) und Pericarditis. Aber keine dieser Krankheiten war in diesem Falle festzustellen, dennoch handelt es sich einwandfrei um eine Lebercirrhose.

Nach den mißglückten Experimenten an Tieren, durch stommachale Einverleibung von Alkohol Cirrhosen zu erzeugen, ist man neuerdings zu der Ansicht gekommen, daß der Alkohol eine mehr weniger vermittelnde Rolle spielt. Er könnte nach Ribbert, Passini u. a. wohl durch Schädigung der Darmzellen und ihrer Fermente den Boden urbar machen für Keime, deren Toxine im Organismus, vor allem in der Leber, Schädigungen hervorzurufen imstande sind. Diese könnten schubweise einwirken und Cirrhosen hervorrufen, nach Kretz „herdweise lokalisierte, rezidivierende, chronische Degenerationsprozesse mit eingeschobener Regeneration des Parenchyms" oder rasch umfangreiche Zerstörung hervorrufen in Form der akuten gelben Atrophie.

Bakterien spielen nach Kretz, Passini u. a. hierin sicherlich eine Rolle. Sie schaffen aus dem geeigneten Nährmaterial wohl die giftigen zellvernichtenden Substanzen; wie könnte man sich anders das gehäufte Auftreten von Lebercirrhose erklären, das Segers von den Eingeborenen der Feuerlandsinseln, die sich hauptsächlich von Muscheln nähren, berichtet. Heranzuziehen wären wohl auch die Angaben E. Mackenzies und Ghosch von der enormen Häufigkeit der Cirrhose der Einwohner Kalkuttas, unter denen Kinder zwischen dem 7. und 8. Monat das größte Kontingent stellen. Ein so gehäuftes Auftreten in Gefolge von Malaria ist nach Mannerbergs Berichten kaum erklärlich. Wohl mögen auch hier Darmtoxine, aus abnorm zersetztem Darminhalt gebildet, die Hauptrolle spielen.

Die Behauptung von Kretz, daß die Lebercirrhose in Wirklichkeit ein Reparationsvorgang sei, wird neuerdings durch Tierversuche von Richard Pearce unterstützt. Hunden wurde hämagluttinierendes Serum, welches von Kaninchen, die gegen Hundeblut immunisiert wurden, stammte, entweder in die Bauchhöhle, oder die kleinen Aeste der Arteria femoralis injiziert. Die meisten Tiere starben sofort, aber manche überlebten den schweren Eingriff. Bei diesen Hunden fand sich eine starke Lebernekrose, die durch Thromben von agglutinierten Erythrocyten in den Lebercapillaren bedingt wurde. Nachher entwickelte sich eine typische Lebercirrhose, indem die nektrotischen Leberpartien durch Bindegewebe ersetzt wurden.

Ueber die Beziehungen zwischen dem Untergange des Lebergewebes und der Wucherung des Bindegewebes war man früher vielfach anderer Ansicht als heute. Man hielt gern die interstitiellen Prozesse für die primären, jetzt nimmt man überwiegend an, wie Ribbert darlegt, daß die Zerstörung des Parenchyms der Bindegewebswucherung vorausgeht, das schädliche Agens ist aber irgend eine, meist jedenfalls aus dem Darm aufgenommene und durch die Pfortader der Leber zugeführte Substanz. Sie vernichtet je nach ihrer Menge und Intensität manchmal sehr ausgedehnte Bezirke von Lebergewebe. Das erkennt man an mehreren Umständen. Einmal kann man nach den Ausführungen von Ribbert in einzelnen Fällen, zumal bei der sogenannten hypertrophischen Cirrhose, die ausgedehnten, manchmal mehrere Acini umfassenden, untergehenden Bezirke leicht nachweisen. Zweitens findet man auch nach Resorption der abgestorbenen Teile, wie besonders Kretz betonte, nicht selten Lebervenen allseitig von Bindegewebe umgeben. Das ist natürlich nur dadurch möglich, daß die Läppchen im übrigen völlig zugrunde gingen. Drittens kann man, wie Jores zeigte, gelegentlich im Bindegewebe acinöse Struk-

turen ohne Leberzellen antreffen und leicht daran erkennen, daß die einzelnen Läppchen-Abschnitte, die im Zentrum nur noch die Kapillaren zeigen, ringsum mit radiär gestellten, neugebildeten Gallengängen versehen sind, wie man es ähnlich bei der akuten gelben Atrophie beobachtet.

Der Alkoholmißbrauch spielt nach der Ansicht der meisten Autoren in der Aetiologie auch der kindlichen Lebercirrhose eine beachtenswerte Rolle. Unter 40 von Geinitz zusammengestellten Fällen der deutschen Literatur aus dem Kindesalter konnte aetiologisch 5 mal = 12% Alkoholabusus festgestellt werden.

Was als aetiologisches Moment für die kindliche Lebercirrhose die akuten Infektionskrankheiten betrifft, so sind es besonders die Franzosen, welche denselben weittragende Bedeutung zumessen. Ob mit Recht, ist fraglich. Jedenfalls muß man bei der großen Häufigkeit der akuten Infektionskrankheiten einerseits und der relativen Seltenheit der Cirrhosen, speziell der kindlichen, andererseits mit der Behauptung, eine Infektionskrankheit habe die Lebercirrhose hervorgerufen, sehr vorsichtig sein. Von Kahlden hebt hervor, daß es wohl nur ein zufälliger Befund ist, der oft im Leben noch keine Erscheinung gemacht hat. Ein Beweis für den aetiologischen Zusammenhang sei bisher noch nicht erbracht worden.

Demgegenüber ist auf die Untersuchungen von Bingel hinzuweisen. Sie betreffen den pathologisch-anatomischen Befund von 7 Kindern und Erwachsenen, die während oder nach Ablauf einer Scarlatina verstorben waren. Er fand in allen mehr oder weniger starke kleinzellige Infiltrationen des periportalen Gewebes, beginnende Nekrose oder wenigstens Schädigung der Leberzellen an den Stellen, an denen die kleinzellige Infiltration des Bindegewebes auf das Parenchym übergreift, auch ausgesprochene Nekrosen des Lebergewebes 4 mal. Die Frage, was aus derartigen Ver-

änderungen wird, wenn das Leben erhalten bleibt, beantwortet er folgendermaßen: „Zweifellos können sie, und das geschieht in den meisten Fällen, spurlos verschwinden, wahrscheinlich wohl so, daß die Nekrosen resorbiert werden und das Leberparenchym durch Wucherung diesen Verlust ausfüllt. Sehr wohl denkbar ist es aber auch, daß diese Nekrosen, besonders wenn sie hochgradig sind, durch Bindegewebe ersetzt werden. Für solche Auffassungen sprechen die Befunde in meinen Präparaten, wo die kleinzellige Infiltration des Bindegewebes auf das an diesen Stellen veränderte Leberparenchym übergreift. Es ist kein großer Schritt, sich vorzustellen, daß durch die Fortdauer der Schädlichkeit neue Nekrosen auftreten, die immer wieder durch Bindegewebe ersetzt werden. Eine Auffassung, die in analoger Weise auch für die gewöhnliche Cirrhose von vielen Autoren vertreten wird und von Weigert und Ackermann wohl zuerst ausgesprochen ist."

Derselbe Verfasser (Bingel) schildert einen Fall von Lebercirrhose bei einem 9½jährigen Mädchen. Eine der gewöhnlichen Ursachen, Alkohol und Syphilis, war nicht vorhanden. Es wurde vielmehr auf eine Masernerkrankung hingewiesen, die das Kind vorher im Alter von 6 Jahren gehabt hatte, und in deren Verlauf sich hochgradiger Ascites, Oedeme der Beine, Milz- und Lebervergrößerung angeschlossen hatten, Erscheinungen, die nach 4 Wochen wieder vollständig verschwanden. Im weiteren Verlaufe der Krankheit, die sich über 3¾ Jahre erstreckte, verkleinerte sich die Leber deutlich und nahm eine höckrige Oberfläche an, es trat noch häufiger Ascites auf, der immer wieder verschwand. 3 Tage vor dem Tode traten mit einer Angina simplex Leibschmerzen, Benommenheit, Spasmen der Extremitäten, Unruhe und heftiges Schreien auf. Im Urin fanden sich Blut, epithel- und hyaline Cylinder. Der Tod erfolgte nach dem Erbrechen klumpiger Blutmassen.

Klinische Diagnose: Cirrhosis hepatis, Milztumor, Sepsis nach Angina Nephritis haemorrhagica. Anatomische Diagnose: Cirrhosis hepatis et hyperplasia lienis, dilatatio collateralis et varices venae parumbillicalis, venarum gastricarum et oesophagearum, Nephritis haemorrhagica acuta, Ascites.

Für die Aetiologie dieses Falles besonders bemerkenswert ist die anamnestische Angabe, daß schon in den ersten 4 Wochen nach den Masern eine Anschwellung der Leber und Ascites auftraten, die wieder zurückgingen. Es ist also wahrscheinlich, daß sich in dieser Zeit die Leberaffektion entwickelte, wenn auch frühere Anfänge nicht ganz ausgeschlossen sind. Nach der Ansicht von Bingel ist es sehr wohl möglich, daß durch die Maserninfektion eine schwere Schädigung eines großen Teils des Leberparenchyms entstand. Aber erst nach 3¾ Jahren entwickelte sich das klinische Bild der Lebercirrhose.

Einen aetiologisch recht unklaren Fall schildert Baginsky. Es kam ein 6jähriger Knabe ins Krankenhaus mit enorm aufgetriebenem Leib, nachweisbarem Ascites, mit großer, harter Milz und einer nicht sehr kleinen Leber. Alle Fragen anamnestischer Natur ließen im Stich. Man konnte weder nachweisen, ob Alkoholmißbrauch vorlag, noch durch Wassermann, daß das Kind Lues hatte, noch konnte man durch Pirquet oder subkutane Tuberkulinreaktion Tuberkulose feststellen. Baginsky hielt Lebercirrhose für wahrscheinlich, der Patient hat lange Zeit gelegen, Jodkalitherapie war ergebnislos. Der große Ascites zwang zu wiederholten Punktionen, bei denen eine große Menge Flüssigkeit entleert wurde. Der Knabe ging schließlich unter Erscheinungen der Kachexie zugrunde. Die Sektion ergab die Richtigkeit der Diagnose auf Lebercirrhose. Bei der genauen Untersuchung der Leber fand man im interstitiellen Bindegewebe auch reichlich Miliartuberkeln,

kleinere und größere Herde, ferner Miliartuberkulose der Lungen, aber keine verkästen Visceraldrüsen, keine Bronchialdrüsen. Also eine relativ junge oder rasch in der letzten Zeit sich entwickelnde Miliartuberkulose. Baginsky kommt zu der Annahme, daß die Lebercirrhose doch wohl auf dem Boden der Tuberkulose entstanden sei.

Aetiologisch unklar blieb auch nach der Sektion ein Fall von Lebercirrhose eines 1¾ Jahre alten Knaben, den Heubner mitteilt. Es handelt sich anatomisch um eine Zwischenform der atrophischen und hypertrophischen Lebercirrhose mit starkem Ascites, Milztumor und Ikterus. Es ergaben sich keine Anhaltspunkte für Tuberkulose, Syphilis oder Infektionskrankheiten.

Ein klinisch und pathologisch-anatomisch untersuchter Fall von Lebercirrhose, wahrscheinlich hypertrophischer Natur, im frühesten Säuglingsalter bei einem Brustkinde teilt Bossert mit. Die Aetiologie ist ebenfalls völlig unklar.

Differentialdiagnostisch kommt auch noch eine sehr oft bei Kindern beobachtete Erkrankung der Leber in Betracht, die ihre Ursachen in pericarditischen Verwachsungen hat. Hat der Arzt keine vorausgehenden Zeichen von Pericarditis beobachtet, so wird die Aufmerksamkeit des wenig Erfahrenen leicht vom Herzen abgelenkt durch Symptome im Abdomen, die häufig sich einstellen, nämlich eine starke harte Vergrößerung der Leber, die öfter druckempfindlich ist und den Rippenbogen um 3—4 Querfinger überragen kann. Da sich dabei oft noch Milztumor und Ascites einstellen, ist man geneigt, eine selbständige Cirrhose der Leber anzunehmen. Diese sogenannte pericarditische Pseudolebercirrhose (Cirrhose cardiatique) ist nach Feer vielleicht zum Teil als Stauungssymptom aufzufassen.

Die Aetiologie der Lebercirrhose ist also trotz aller Versuche und Untersuchungen noch in vielen Fällen recht unklar. So auch in dem unsrigen. Ein Zusammenhang zwi-

schen der Lebererkrankung und der mit 3 Jahren überstandenen Maserninfektion wäre nach den Darlegungen von Bingel wohl nicht ganz ausgeschlossen, aber ein wissenschaftlicher Beweis kann nicht erbracht werden.

Bei der Geringfügigkeit der anfänglichen Störungen kann der Beginn der Cirrhose kaum jemals mit Bestimmtheit erkannt werden. Gibt es doch Fälle von hochgradigen Veränderungen der Leber, die, zufällig bei der Sektion gefunden, im Leben fast symptomenlos verlaufen. Die Dauer der Krankheit läßt sich demnach nur schwer bestimmen. Nach den Befunden bei ganz jungen Kindern kann sie einerseits kurz sein, andererseits sind Fälle von 3- und mehrjähriger Dauer bekannt. Meist wird die Diagnose erst verhältnismäßig kurz vor dem Tode gestellt, die Prognose dieser Fälle ist nach Bartenstein absolut letal, auch sonst seien wohl kaum Heilungen bekannt, und wenn es der Fall sei, dann beständen gewisse Bedenken über die Richtigkeit der Diagnose.

II. Fall. E. K., Knabe, 12 Jahre alt. Aufnahme am 30. 9. 16. Stammt aus gesunder Familie. Frühere Krankheiten: Im 2. Jahre „Krämpfe".

Jetzige Krankheit: Vor 3 Monaten traten plötzlich 8 tagelang Durchfälle mit Erbrechen auf. Daran anschließende etwa 14 Tage währende Stuhlverstopfung. Der Stuhl war von schwarzbrauner Farbe. Der Arzt stellte Leberschwellung fest. Das Kind klagt über starke Leibschmerzen. Fieber bestand nicht, auch kein Erbrechen. Allmählich wurde die Hautfarbe gelb, und die Schmerzen verschwanden. Der Stuhl wurde grau und trocken, der Urin bierbraun. Seit 4 Wochen ist das Kind in ambulanter Behandlung der hiesigen Kinderklinik. Befinden hat sich gebessert, fühlt sich sehr matt, Hautfarbe noch gelb, Stuhl soll breiig und jetzt von normaler Farbe sein. Am Tage der Aufnahme Erbrechen. Kein Fieber, keine Schmerzen, starke Gewichtsabnahme. Status: Großer Junge, Sensorium frei, sehr mattes elendes Aussehen. Haut: stark gefärbt, mit einem Stich ins Grünliche, Scleren

dunkelgelb. Schleimhäute mäßig injiziert, gelblich verfärbt. Drüsen: mehrere erbsengroße Nackendrüsen, sonst keine Drüsen palpabel. Augen: Scleren gelb, Pupillenreaktion normal, Augenbewegung frei, Zunge stark belegt. Herz und Lunge o. B. Abdomen überall weich und eindrückbar, keine Dämpfung der abhängigen Partien, Leber bis handbreit unter dem Rippenbogen fühlbar, der Rand ist stumpf, die Konsistenz hart. Oberfläche glatt, nicht schmerzhaft. Milz perkutorisch deutlich vergrößert, als Tumor palpabel. Urin bierbraun. Albumen spurenweise, Urobilin + Bilirubin +. Im Sediment harnsaure Salze und gelblich verfärbte Leukocyten. Pirquet negativ.

Verlauf: 3 Tage nach der Aufnahme Fieber. Hautfarbe anämisch, nicht mehr so intensiv ikterisch. Abdomen vorgewölbt. Dämpfung der abhängigen Partien, die sich bei Lagewechsel nicht verändert, 2 Stühle, die Blut enthalten. Profuses Nasenbluten. Blutbild: Hämoglobin 35%, Leukocyten 6900, Erythrocyten 3 600 000. Im Ausstrich keine Veränderung der roten Blutkörperchen, keine abnormen Formen der weißen. Leukocyten: polynucleäre 63%, Lymphocyten 31%, Eosinophile 2,5%, Basophile 2%.

Medikation 3mal täglich 0,5 Jodkali.

4. 10. 38,9 Fieber. Im Stuhl Blut. 5. 10. Am unteren Rippenbogen hinten links in der Axillarlinie stark schmerzempfindliche Stelle. 6. 10. Wassermann negativ. 10. 10. Abend 39,4 Fieber. Klagt über heftige Leibschmerzen. 12. 10. Fühlt sich subjektiv wohl, starke Bauchdeckenspannung, deutlicher Ascites. Urinmenge 400 ccm. 15. 10. Stärkere Anschwellung des Abdomen, Urinmenge 300 ccm. 21. 10. Punktion des Abdomens ergibt 2800 ccm einer dünnen, flüssigen, hellgelben Flüssigkeit von 1007 spezifischem Gewicht, Eiweißgehalt nach Esbach 6 p. M. Im Sediment einzelne Leukocyten. 22. 11. Bei der Stuhluntersuchung finden sich keine Parasiten. 10. 12. Sieht wieder etwas stärker ikterisch aus. 19. 12. An der Lippenschleimhaut oben und unten ein Geschwür, Mundschleimhaut frei. Temperatur 38,2. 21. 12. Blutiges Erbrechen nach dem Mittagessen. Ein acholischer Stuhl morgens. Ein schwarzer Stuhl am Nachmittag mit reichlichem Blut. Leib weich, die Leber ist als derber Tumor bis zur Nabelhöhe

fühlbar. In der Nacht wiederholt Erbrechen großer Massen von dunklem Blute. Teerfarbene Stühle, trotz Gelatineinjektion dauern die Blutungen fort, das Kind ist sehr matt und anämisch. Puls kaum fühlbar. 22. 12. morgens 9 Uhr Exitus.

Sektionsbefund: Leichte pleuritische Verwachsungen der Lungen, ausgedehnte Varicenbildung im unteren Oesophagus. Ca. ½ Liter flüssiges und geronnenes Blut im Magen. Teerartiger Inhalt im Ileum und Dickdarm. Gut mannsfaustgroßer uniloculärer Echinococcus an der Rückseite der Leber, tief ins Parenchym hineinreichend. Starke Kompression der Ducti hepatici und choledochi durch den unter ihn liegenden Echinococcus. Starker Ikterus und beginnende Cirrhose der Leber. Kompression der Venae portarum kurz vor dem Eintritt in die Leber und partielle wandständige Thrombose in ihr. Großer derber Milztumor, Ikterus der Niere, leichter Ascites. Mikroskopischer Befund der Leber: interlobuläres Bindegewebe deutlich vermehrt, die Randpartien der Acini teilweise durch frisches Granulationsgewebe ersetzt. Immerhin ist die acinöse Struktur noch deutlich vorhanden.

Dieser zweite Fall einer Lebererkrankung im Kindesalter macht in seinem klinischen Verlauf sowie in seiner Anamnese einen ähnlichen Eindruck wie der erstbesprochene. Es fanden sich nicht die geringsten ätiologischen Anhaltspunkte für Alkoholmißbrauch, Syphilis oder Infektionskrankheiten, in deren Anschluß man Leberleiden, besonders Lebercirrhose, beobachtet hat. Im Gegensatz zu dem ersten Falle trat das Leiden plötzlicher auf, 3 Monate vor der Aufnahme traten Verdauungsstörungen auf, ähnlich wie wir sie bei der Lebercirrhose beobachtet hatten; dann stellte man die Leberschwellung, den Milztumor und die Gelbsucht fest. Einige Tage nach der Aufnahme trat noch Ascites auf, sodaß wir von den für Lebercirrhose charakteristischen Merkmalen sämtliche bestätigt sahen. Die physikalische Leberveränderung, Milztumor, Ascites und auch der Ikterus waren ja

die von Bartenstein, Tödten und Beck erwähnten Kardinalsymptome der Lebercirrhose.

Das Blutbild bot nichts charakteristisches. Im Stuhle wurden trotz wiederholter Untersuchungen keine Parasiten gefunden. Das blutige Erbrechen, sowie die blutigen Stühle gehörten ebenfalls zu den Stauungserscheinungen der Cirrhose. Schließlich stirbt das Kind infolge der großen Menge erbrochenen Blutes an Entkräftigung. Bei der Sektion findet man aber ganz unerwartet eine mannsfaustgroße Echinococcuscyste an der Rückseite der Leber mit starker Kompression der Ducti hepatici, choledochi und der venae portatum mit partieller Thombrose.

Während des klinischen Verlaufes hatte nichts auf das Vorhandensein einer Echinococcuskrankheit hingewiesen. Die üblichen Mittel der Echinococcusdiagnose versagten in diesem Falle vollständig. Wegen des nicht oberflächlichen Sitzes konnte eine Fluktuation nicht nachgewiesen werden, außerdem wären dann noch differentialdiagnostisch andere cystische Tumoren, wie Hydrops der Gallenblase oder Hydronephrose in Betracht gekommen.

Ebensowenig konnte auch das klassische Symptom des sogenannten „Hydatidenschwirrens" festgestellt werden, welches jedoch nach Hahn, Klose u. a. in den seltensten Fällen vorhanden ist. So konnte es z. B. Finsen unter 235 Fällen nicht ein einziges Mal nachweisen. Dagegen kann wohl die Punktion bei oberflächlichem Sitz des Tumors die Diagnose sichern, dieselbe ist jedoch nicht ungefährlich, da man verschiedentlich im Anschluß an solche Punktionen shokartige Zustände beschrieben hat, die man jetzt als anaphylaktische aufzufassen geneigt ist.

Auch die Röntgenstrahlen können die Diagnose nicht immer sichern. So nützlich sie sich für intrapulmonal gelagerte Cysten nach Auerbach, Levy-Dorn und Zadeck erweisen, sind sie nach Klose und Hahn gegenüber dem

festen Leberparenchym meistens nicht verwertbar. Selbst die bekannten Veränderungen des mikroskopischen Blutbildes, die Echinococcuseosinophilie, sind mehrdeutig, unsicher und keineswegs konstant. Nach Naegeli ist zwar das Vorhandensein beträchtlicher Eosinophilie in einer großen Anzahl von Fällen sichergestellt und infolgedessen die Blutuntersuchung differentialdiagnostisch von großem Wert. Jedoch erwähnt Hahn 3 Fälle, wo trotz durch Operation erwiesenen Vorhandenseins von Echinococcuscysten das Blutbild annähernd normal war, indem der Prozentsatz an eosinophilen Zellen im Blutausstrich 4, 5 und 5 betrug. Ebenfalls fanden Cleveland und Burfield keine Eosinophilie bei einem Kinde, bei dem durch Operation das Vorhandensein einer Echinococcuscyste sichergestellt wurde. Auch in unserem Falle bot das Blutbild nicht die geringste darauf hinweisende Veränderung.

Die in unserem Falle bestehende Gelbsucht gehört sehr selten zum Krankheitsbild des Echinococcus. Klose erwähnt unter 45 Leberechinococcen nur 2 mal Ikterus. Das bestätigt für das Kindesalter die Kraussche Beobachtung, daß gerade beim Leberechinococcus Kompression der größeren Gallengänge an der concaven Leberfläche verbunden mit Ikterus infolge Gallenstauung nur selten, nach Finsen nur 7 mal in 167 Fällen = 4,2%, nach Neisser nur 20 mal bei 388 = 5,2% erfolgte.

Ebenfalls wird der Ascites von Klose nur selten angegeben, unter 45 Fällen nur 2 mal. In unserem Falle führte die besondere Lokalisation des Echinococcus durch Kompression der Ducti hepatici und choledochi bezw. der Venae portarum sowie die partielle Thrombose der Pfortader zu Ikterus und Ascites. Auf das Vorhandensein einer Thrombose im Bereiche der Pfortader wurden wir in unserem Falle bereits intra vitam durch das verhältnismäßig sehr schnelle Auftreten des Ascites hingewiesen. Derartige Throm-

bosen findet man jedoch auch häufig gerade bei Lebercirrhose. Nach dem ganzen klinischen Krankheitsbild konnte nicht an einen Echinococcus gedacht werden und deshalb wurde leider ein diagnostisches Mittel nicht angewandt, was vielleicht die Diagnose hätte sichern können. Die Komplement-Bindungsmethode nach Ghedini.

Chodinski hatte in Rostock Gelegenheit, diese Methode an 45 Kranken anzuwenden, von denen unter 25 Verdächtigen 24 negativ reagierten. Die Operation bestätigte das negative Resultat. Der eine positive Fall litt an Lungengangrän. Von 20 operierten Echinococcusträgern reagierten 50% positiv. Demnach ist das Komplementbindungsverfahren zwar kein spezifisches, immerhin ist ihm bei positivem Ausfall ein diagnostischer Wert nicht abzusprechen. Nach Bontemps ist nicht das negative, sondern wie bei der Wassermannschen Reaktion das positive Resultat beweisend für das Vorhandensein von Echinococcus.

Hahn berichtet, daß ein positiver Ausfall nur dann für Echinococcus beweisend sei, wenn bei dem Patienten eine Infektion mit Taenia saginata auszuschließen ist, da zwischen Taenia echinococcus und saginata eine biologische Gruppenreaktion besteht.

Es ist bedauerlich, daß man in unserem Falle diese Methode nicht angewandt hat. Man hätte bei ihr gerade ihren Wert erproben können. Von den 45 Leberechinococcen, die Klose zusammenstellt, starben 15 = 33%. Nur 37 wurden intra vitam erkannt, 82,2%, die übrigen 8 = 17% wurden bei der Sektion festgestellt, deren direkte Veranlassung sie in 5, und deren zufälliger Nebenbefund sie in 3 Fällen waren.

Die Chancen, bei Lebzeiten des Trägers erkannt zu werden, stellen sich demnach für den Leberechinococcus des Kindesalters wie 4:1, weitere Erfahrung muß lehren, ob sich dieses Verhältnis mit den jetzigen Untersuchungs-

möglichkeiten bessert. In der klinischen Uebersicht Kloses finden sich unter 45 Leberfällen nur 2, welche insofern mit den unsrigen verglichen werden können, als die Lokalisation eine ähnliche war. In dem einen Falle handelt es sich um einen 7 jährigen Knaben, der plötzlich an Bauchfellentzündung starb. Bei der Sektion fand man eine 5 cm lange und 4 cm breite Echinococcuscyste, welche quer über den Ductus choledochus hinweg zwischen der Einmündung des Ductus cysticus in das Duodenum liegt, Obliteration, Ulceration, Perforation und Communication der Gallengänge mit der Cyste.

Der andere Fall betrifft einen 14 jährigen Knaben, der nach langdauerndem starken Ikterus plötzlich starb. Die Sektion ergab eine Echinococcuscyste in Verbindung mit den Gallengängen und der Gallenblase. In beiden Fällen wurde die Diagnose Echinococcus intra vitam nicht gestellt.

Ein Fall wie den unsrigen, der völlig unter dem Bilde einer Lebercirrhose verlief, fand ich in der mir zugänglichen Literatur nicht ein einziges Mal verzeichnet. Er zeigt uns, daß alle die Erscheinungen, die wir bei der Lebercirrhose als charakteristisch für sie gesehen hatten, nicht unbedingt beweisend sind, sondern sich auch einmal ein besonders lokalisierter Echinococcus hinter ihnen verbergen kann.

III. Fall: R. S., Knabe, 8 Jahre alt. Dieser III. Fall ist in seinem klinischen Verlaufe sowie in seiner Aetiologie am klarsten, indem die Lebererkrankung einwandsfrei auf congenitale Syphilis zurückzuführen ist. Die ersten Anzeichen derselben reichen bis in das erste Lebensjahr zurück. Schon im Alter von 6 Monaten wurde ein bläschenförmiger Ausschlag als Syphilis gedeutet. Die Mutter hatte vor der Geburt dieses Kindes 3 Aborte gehabt. Sonst keine Anzeichen auf Syphilis bei den Eltern. Im ersten Lebensjahre des Kindes bestand eine starke Leber- und Milzvergrößerung, diese Erscheinungen gingen jedoch angeblich im 3. Lebensjahre vollständig zurück. Im 6. Lebensjahre wurde das

Kind wegen Keratitis parenchymatosa in der Kgl. Charité behandelt. Die ersten Erscheinungen der Lebererkrankung, abgesehen von denen im 3. Lebensjahre, welche wieder völlig verschwanden, zeigten sich 10 Tage vor der Aufnahme in plötzlich aufgetretenen kolikartigen Schmerzen in der rechten Leibseite. Dieser erste Anfall währte einige Stunden und schwand spontan, um sich nach 3 Tagen zu wiederholen. Seitdem schwoll der Leib an, die Untersuchung ergibt einen ausgesprochenen Ascites, die Leber ist stark vergrößert mit grobhöckriger Oberfläche und harter Konsistenz. Ferner fällt die starke Vergrößerung der Milz auf, die Temperatur ist auf 38,8 erhöht, wofür man als Ursache bronchitische Geräusche über beiden Lungen anzusprechen geneigt ist. Die Pirquet-Tuberkulinreaktion ist negativ, Wassermann stark positiv. Im Verlauf von 6 Wochen bessert sich nach einer spezifisch antiluetischen Kur das Befinden des Kindes derartig, daß es als gebessert entlassen werden kann. Das Kind fühlt sich wohl. Temperatursteigerungen sind 8 Tage nach der Aufnahme nicht mehr beobachtet worden. Es besteht kein Ascites mehr.

6 Monate nach der Entlassung kommt das in der Zwischenzeit völlig unbehandelte Kind zur abermaligen Aufnahme. In den ersten 2 Monaten hat es sich wohl befunden, dann schwoll jedoch der Leib erneut an. Seit mehreren Wochen besteht Husten und starke Atemnot. In den letzten Tagen vor der erneuten Aufnahme wurden große Mengen, zum Teil flüssigen, zum Teil geronnenen dunkelroten Blutes erbrochen. Die Blutung stand sofort.

Bei der Aufnahme ist der Leib sehr stark aufgetrieben, man findet ausgesprochenen Ascites, die Leber erscheint sehr vergrößert, ebenfalls die Milz. Ueber beiden Lungen hört man hinten, besonders links, reichlich giemende Geräusche und etwas mittelblasiges Rasseln. Die Temperatur ist leicht erhöht. Im Urin findet sich reichlich Urobilinogen.

Trotz zweimaliger Punktion schwillt der Leib immer wieder an, die anfänglich nicht erhebliche Temperatursteigerung nimmt im weiteren Verlauf der Krankheit zu, eine erneut angestellte Tuberkulinreaktion fällt positiv aus. Unter ständig zunehmendem Marasmus stirbt das Kind schließlich 3 Monate nach der zweiten Aufnahme.

Sektionsbefund: Hepar lobatum mit ausgedehnten perihepatitischen Strängen, tief gehenden intrahepatitischen narbigen Bindegewebesträngen und polsterartig vorspringenden Hypertrophien des erhaltenen Lebergewebes. Ausgedehnte tuberkulös käsige und tuberkulös fibröse Schwellung der mesenterialen, peripankreatischen, periportalen und retroperitonealen Lymphdrüsen. Tuberkulöse Dünndarmgeschwüre, disseminierte Miliartuberkulose des Peritoneums, beider Lungen in ganzer Ausdehnung, der Nieren, der hochgradig vergrößerten Milz (Masse 18 : 10 : 7). Mikroskopischer Befund: Struktur der Leber vollkommen verwischt durch hochgradige inter- und intraacinöse Granulationswucherung mit stellenweise erheblicher kleinzelliger Infiltration. Sie bewirkt, daß vielfach nur einzelne Leberzellzüge undeutlich sichtbar sind, an anderen Stellen tritt das Lebergewebe in Form kleinerer und größerer von Bindegewebe umschlossener Inseln scharf hervor.

Als direkte Todesursache ist in diesem Falle wohl nicht die Lebercirrhose, sondern die allgemeine Tuberkulose anzusehen.

Die Leber stellt einen der häufigsten Erkrankungsorte bei hereditärer Spätsyphilis dar. In einer Zusammenstellung von A. Fournier finden sich unter 212 Fällen 25 Patienten mit Lebererkrankungen, welche sich bezüglich ihres Alters folgendermaßen verteilen:

Im Alter von	2—10	Jahren	7 Patienten
„ „ „	11—20	„	13 „
„ „ „	23	„	1 „
„ „ „	34	„	1 „

Anatomisch liegt der Lebersyphilis entweder eine interstitielle diffuse Hepatitis mit häufiger Umwandlung in höckrige Cirrhose oder ein Lebergumma oder Amyloidosis zugrunde. Die Lebervergrößerung geht in der Regel, so auch in unserem Falle, mit entsprechendem Milztumor einher, der wie bei der gewöhnlichen Cirrhose auf Stauung im Pfortaderkreislauf zurückzuführen ist, es kommen jedoch

auch primäre Milzschwellungen vor, welche nicht durch Stauung entstehen. Die einfache, nahezu symptomenlos verlaufende Lebervergrößerung, wie man sie im Säuglingsalter oder frühen Kindesalter so häufig antrifft, ist bei der Spätsyphilis verhältnismäßig selten. Man erkennt sie manchmal als Nebenbefund bei anderen Syphilissymptomen (z. B. Grancher bei einem Fall von Knochensyphilis oder bei einem Mädchen von Carr mit syphilitischer Gaumenzerstörung) oder sie fällt durch ihre enorme Größe auf (Byron, Braumwell bis zur Nabelhöhe reichend).

Ein viel schwereres Krankheitsbild stellen jene Fälle dar, bei denen, wie in dem unsrigen, die Erscheinungen der Lebercirrhose zutage treten. Die Leber fühlt sich in diesen Fällen hart und höckrig an, ist namentlich im späteren Verlauf oft verkleinert, manchmal recht schmerzhaft. Ascites, Oedeme seltener Ikterus, welcher auch in unserem Falle nicht bestand, begleiten das schwere Krankheitsbild, das im späteren Verlauf zur Abmagerung, Erbrechen, Meteorismus, Kachexie und zum Tode führen kann.

Zu den ungewöhnlichen Symptomen der Lebersyphilis gehört das Fieber. Dieses kann entweder kontinuierlich oder intermittierend mit Schüttelfrösten verlaufen. Zappert hat einen diesbezüglichen Fall beobachtet, bei welchem wegen der starken Druckempfindlichkeit der rechten Bauchgegend an eine Blinddarmentzündung gedacht wurde. Klemperer erklärt das Fieber bei luetischen Lebererkrankungen durch ulcerierende Gummata. Er stützt sich dabei auf die klinische Tatsache, daß in seinen Fällen, denen alle bisher veröffentlichten Beobachtungen analog sind, neben dem Fieber lediglich Symptome einer Leberaffektion vorhanden waren, und daß diese nach monatelangem Bestehen, nach Versagen jeder anderen medikamentösen Therapie durch wenige Gaben von Jodkali oder durch eine Quecksilberbehandlung auffallend schnell beseitigt wurde.

In unserem Falle sind die verschiedentlich recht beträchtlichen Fieberattacken, welche anfänglich unerklärlich schienen, auf die gleichzeitig sich abspielende Miliartuberkulose zurückzuführen. Obwohl, wie schon oben gesagt, die auf Lues hereditaria beruhenden cirrhotischen Lebererkrankungen im allgemeinen im späteren Kindesalter beobachtet werden, so sind dennoch in der Literatur Fälle bekannt, welche Säuglinge betreffen. So beschreiben Rieß und Salomon im Gegensatz zu der unter der Bezeichnung Feuersteinleber bekannten interstitiellen Hepatitis, die ja häufig im Kindesalter vorkommt, einen Fall von gelappter Leber bei einem 3 Monate alten Brustkinde. Einen ähnlichen Fall schildert Bartenstein bei einem 4½ Monate alten Knaben.

Aber auch im späteren Lebensalter kann die angeborene Syphilis eine Lebererkrankung hervorrufen, wie uns Günther mitteilt. Es handelt sich um einen 24jährigen ikterischen Mann. Jeder Alkoholmißbrauch wurde bestritten, auch habe niemals der geringste Hautausschlag bestanden. Die körperliche Entwicklung ist sehr zurückgeblieben, der Patient glich mehr einem 15- als einem 24-Jährigen. Für die Diagnose Syphilis sprachen der positive Wassermann, Hutchinsonnsche Zahnveränderungen sowie der Infantilismus. Es bestand starker Milztumor und Ascites. 7 Monate nach der Einlieferung wurde die Talmasche Operation erfolgreich ausgeführt, der Ascites schwand und der Patient blieb lange Zeit beschwerdefrei. 14 Tage ante exitum (Meningitis) traten Oedeme beider Beine auf. Aus dem mikroskopischen Untersuchungsbefund der Leber ging hervor, daß eine Cirrhose derselben vorlag. Für den bei der Lebersyphilis verhältnismäßig seltenen Ikterus gibt der Verfasser 2 Erklärungen ab, einmal das Ausbleiben der Zellgewebswucherungen, daher Insufficienz der Gallabfuhr, dann die Unterbrechung der Abflußwege durch Nekrose der Leberzellen.

Unter 40 Fällen von Lebercirrhose stellt Geinitz

5 mal = 12,5% als Ursache hereditäre Syphilis fest (Schlichthorst, Thielen und Tödten).

Heubner hebt ebenfalls die Wichtigkeit der Erbsyphilis als Ursache für Lebererkrankungen im Kindesalter hervor und bringt einige von ihm beobachtete Fälle zur Mitteilung. Nach seiner Ansicht soll man bei diesen im ganzen doch seltenen Lebererkrankungen des Kindesalters zuerst stets an Lues denken und nach allen Stützen dieser Diagnose sich umsehen. Es sei schon vorgekommen, daß ein durch mehrere Kliniken als Echinococcus der Leber hindurchgegangener Fall sich schließlich als gelappte syphilitische Leber entpuppte.

Daß zwischen manchen Fällen von schwerer Lebersyphilis und vorgeschrittener Bantischer Krankheit die Differentialdiagnose bisweilen recht schwer wird, ist aus der klinischen Darstellung beider Krankheiten ersichtlich.

Daß Syphilis eine der Hauptursachen der kindlichen Lebercirrhose ist, kann als unbedingt sicher angenommen werden. Unklar ist aber noch, auf welche Weise das luetische Virus die Cirrhose bedingt. Es ist nicht leicht verständlich, warum diese Erkrankung bei erblicher Belastung oft erst im verhältnismäßig späten Kindesalter in Erscheinung tritt. Geinitz gibt hierfür mehrere Erklärungsversuche. Entweder kann man annehmen, daß die Degeneration der Leberzellen infolge des Syphilisgiftes schon in frühester Jugend beginnt, daß aber gleichzeitig mit der Degeneration kompensatorische Regenerationsvorgänge von Leberzellen Platz greifen und so lange keine Krankheitserscheinungen zutage treten lassen, bis auch das neugebildete Parenchym infolge von regressiver Metamorphose die Funktion nicht mehr erfüllen kann (Kretz), oder aber es schafft das luetische Virus in der Leber nur eine Disposition für leichtes Zugrundegehen des Parenchyms, und bedarf es dann der weiteren Annahme von Gelegenheitsursachen, die das auslösende

Moment für den Zerfall bilden. Welches diese Gelegenheitsursachen in jedem einzelnen Falle sind, wissen wir nicht. Möglich, daß Infektionskrankheiten, Katarrhe des Magen-Darmkanals und Intoxikationen hierbei eine Rolle spielen.

Für die Beurteilung von Anschwellungen der Leber ist der Umstand von Wichtigkeit, daß der untere Leberrand bei Kindern, zumal in den ersten Lebensjahren, meistens tiefer steht als bei Erwachsenen. Mit dieser Tatsache muß man rechnen, wenn man sich nicht diagnostischen Fehlschlüssen in bezug auf das Volumen der Leber aussetzen will. Ueber die Ursachen dieses tiefen Standes geben die Untersuchungen von Sahli interessante Aufschlüsse. Aus diesen ergibt sich, daß die Beschaffenheit der kindlichen Leber selbst, zumal ihre gewöhnlich angeschuldigte relativ stärkere Entwicklung diesen Tiefstand nicht erklärt, daß vielmehr das von Henke hervorgehobene Verhalten der Rippen viel dazu beiträgt. Indem nämlich beim Kinde die Rippen gegen die Seiten zu weniger steilabwärts verlaufen als beim Erwachsenen, lassen sie die Leber in größerer Ausdehnung unbedeckt und der Rand kommt daher unter sonst gleichen Verhältnissen tiefer unter den Rippenrand zu stehen. Daher kommt es, daß selbst mäßige Anschwellungen während des Lebens recht erheblich erscheinen und bei mageren Bauchdecken sogar durch den vorspringenden Rand sichtbar werden können. Henoch hat dies besonders in einigen mit starkem Ascites verbundenen Fällen von tuberkulöser Peritonitis in dem Grade beobachtet, daß er sich zu der falschen Annahme einer hypertrophischen Cirrhose verleiten ließ.

Stellen wir unsere 3 Fälle einander gegenüber, so sehen wir, daß sie in ihrem klinischen Verlauf recht ähnlich sind, sie gingen sämtlich mit Leber- und Milzvergrößerung sowie Ascites einher, und doch waren sie ätiologisch völlig verschieden. Die Aetiologie des ersten Falles bleibt unklar,

die zweite Erkrankung ist auf einen Echinococcus zurückzuführen, während der letzte durch congenitale Syphilis bedingt ist. Der Ausgang aller Fälle war der gleiche. Es kam unter fortschreitender Kachexie zum Exitus. Therapeutisch waren die Erkrankungen aussichtslos, denn auch die anfänglichen Erfolge bei der syphilitischen Erkrankung waren nur vorübergehend, indem der nach 3 Monaten sich einstellende Rückfall durch eine erneute antisyphilitische Kur nicht mehr günstig beeinflußt werden konnte. Die Therapie bei der nicht luetischen Cirrhose hat bisher ebenfalls fast immer versagt. Ueber die Erfolge der Talmaschen Operation sind die Ansichten sehr geteilt, ein sicheres Urteil darüber bleibt vorläufig der Zukunft noch vorbehalten. Anders liegen die Echinococcusfälle, die bei sichergestellter frühzeitiger Diagnose einer Operation zugänglich sind. In unserer eigenen Beobachtung wäre jedoch selbst bei richtiger Wertung der Symptome durch die Lage der Cyste ein erfolgreiches operatives Vorgehen wohl ausgeschlossen gewesen.

Zum Schluß meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Czerny für die gütige Ueberlassung der Arbeit und der 3 Krankengeschichten, sowie besonders auch Herrn Privatdozenten Dr. Kleinschmidt für die freundlich gewährte Unterstützung bei der Anfertigung der Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

Baginsky: Verhandlungen der pädiatrischen Sektion des Berliner Vereins für innere Medizin und Kinderheilkunde. Zitiert aus Arch. f. Kinderheilkunde 1910.

Bartenstein: Die Lebercirrhose im Kindesalter. Klinisch therapeutische Wochenschrift Nr. 6 und 7 1903.

—, Altération hépatique grave chez un Hérédo-Syphilique. Revue d'hygiène et de médecine infantile. Paris 1903.

Beck, Carl: Die Säuferleber im Kindesalter. Archiv f. K. 1903.

Bendix: Lehrbuch der Kinderheilkunde 1915.

Behring: postdysenterische Lebercirrhose. Arch. f. Kinderheilkunde. 1906. Bd. 94.

Bingel: Ueber Lebercirrhose im Kindesalter nach Scarlatina. Jahrb. f. Kinderheilk. 1907.

Birch-Hirschfeld: Krankheiten der Leber im Handbuch der Kinderkrankheiten von Gerhardt.

Bontemps: Serodiagnostik des Echinococcus. Münch. med. Wochenschr. 1912.

Bossert: Zur Frage der Lebercirrhose im Säuglingsalter. Mon. f. Kinderheilk. Bd. 14. 1917.

Cholinski-Rostock: Komplementsbindungsmethode bei Echinococcus. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 74.

Cleveland und Burfield: Echinococcuseosinophilie. Jahrbuch f. Kinderheilk. Bd. 74.

Geinitz: Inaug. Dissert. 1903. Beiträge zu Lebererkrankungen im Kindesalter.

Grüner: Cirrhose im Kindesalter. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 65.

Feer: Lehrbuch der Kinderheilk. 1914.

Günther: Ueber einen Fall von Lebercirrhose beim Erwachsenen auf Grund congenitaler Syphilis. Dissertation Bonn 1912.

Hahn: Serodiagnostik der Echinococcusinfektion. Münch. med. Wochenschrift 1912.

Henoch: Vorlesungen über Kinderheilk. 1897.

Heubner: Lehrbuch der Kinderheilk. 1911.

—, Zur Kasuistik der Leberaffektionen im Kindesalter. Sonderabdruck der Charitéannalen, XXXII. Jahrgang.

Klose: Zur Klinik der cystischen Echinococcuskrankheit im Kindesalter. Arch f. Kinderheilk. 1907.

Klemperer: Therapie der Gegenwart 1903-04.

Naegeli: Blutkrankheiten.

Passini: Ueber 3 Fälle von Lebercirrhose im Kindesalter. Arch. für Kinderheilk. 32.

Pearce, Richard: Experimental Cirrhose of the Liver. Jahrb. f. Kinderheilk. 63.

Popoelska und Syster: Atrophische Lebercirrhose bei Kindern auf Grund von Alkoholintoxikationen. Jahrb. f. Kinderheilk. 77.

Ribbert: Zur Genese der Lebercirrhose. Deutsche med. Wochenschr.

Sahli: Die typographische Perkussion im Kindesalter.

Schlichthorst: Ueber Lebercirrhose im Kindesalter. Diss. Marburg 1897.

Schmaus, H.: Grundriß der pathologischen Anatomie 1904.

Spoleverini: Beitrag zum Studium der Aetiologie und Pathogenese der kindlichen Lebercirrhose. Arch. f. Kinderheilk. 1906. Bd. 44.

Strümpell: Spezielle Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten. 1912.

Tödten: Zur Lebercirrhose im Kindesalter. Jahrb. f. Kinderheilk. 37.

Vix: Ein Fall von kindlicher Lebercirrhose. Jahrb. f. Kinderheilk. 69.

Zappert: Klinik der hereditären Lues. Sonderabdruck aus dem Handbuch der Geschlechtskrankheiten.

Die anderen Autoren sind aus den genannten Schriften zitiert.

Lebenslauf

Am 20. Jan. 1891 wurde ich, Wolfgang Carl Moritz Lieschke als Sohn des Rektors Paul Lieschke und seiner Frau Gertrud geb. Passow zu Berlin geboren.

Meinen Schulunterricht erhielt ich in Berlin, wo ich im Herbst 1910 am Königstädtischen Gymnasium das Zeugnis der Reife erhielt.

Vom Herbst 1910-16 studierte ich in Berlin und Heidelberg Medizin. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich im Winter 1913 zu Berlin, das medizinische Staatsexamen am 18. Dezember 1916 ebenfalls zu Berlin.

Meine Lehrer waren in Berlin: Waldeyer, Rubner, Rubens, Gabriel, Kraus, Hildebrand, Czerny, Franz, Killian, Orth, Flügge; in Heidelberg: Krehl, Bettmann, Moro, Menge.